

림프절의 Langerhans세포 조직구증의 세침흡인 세포 소견 - 1에 보고 -

울지대학교 노원병원 해부병리과

김 은 경 · 주 중 문

= Abstract =

Fine Needle Aspiration Cytology of Langerhans' Cell Histiocytosis in the Lymph Node - A Case Report -

Eun Kyung Kim, M.D., Jong Eun Joo, M.D.

Department of Pathology, Ealji University, Nowon Hospital

Langerhans' cell histiocytosis is a relatively rare disorder of children, characterized by abnormal proliferation of Langerhans' cells. It usually presents as multiple osteolytic lesion with lymphadenopathy or cutaneous manifestations. We experienced a case of Langerhans' cell histiocytosis involving bone and lymph node, diagnosed by fine needle aspiration cytology of the lymph node. The patient was a 10-year old girl with left inguinal lymphadenopathy. Fine needle aspiration cytology from the lymph node disclosed very cellular smear consisted of Langerhans' cells, eosinophils and lymphocytes. The Langerhans' cells had eccentric oval to reniform shape nuclei with grooving and abundant pale cytoplasm. The diagnosis was confirmed later by histologic study of bone lesion.

Key words: Fine needle aspiration cytology, Langerhans' cell histiocytosis, Lymph node

서 론

Langerhans세포 조직구증은 조직구증 X 혹은

Langerhans' cell granulomatosis라고도 불리우는 소아에 호발하는 질환으로 Langerhans 조직구의 증식이 주된 병변이다. 발생원인은 밝혀져

있지 않지만 폐에 국한된 경우는 흡연과 관련이 있다고 추정되고 있다. 발생부위 및 임상 소견에 따라 Letterer-Siwe syndrome, Hand-Schuller-Christian syndrome과 eosinophilic granuloma로 분류된다. Letterer-Siwe syndrome은 유아에 호발하며 발열, 간과 비장의 종대, 림프절 종대등 전신적인 질환으로 발현한다. Hand-Schuller-Christian syndrome은 노봉증, 안구물출과 다발성 골병변이 특징으로 간이나 림프절 종대가 동반되기도 한다. Eosinophilic granuloma는 Langerhans세포 조직구증중 가장 경한 질환으로 두개골이나 대퇴골, 늑골등에 단일 혹은 여러개의 골용해성 병변으로 발현하는데 자연 치유되기도 한다. Eosinophilic granuloma가 림프절을 침범하는 경우는 발열을 동반하지 않는 유행성 림프절 종대가 주소로 흔히 경부나 서혜부림프절에서 관찰된다¹⁾. Langerhans세포 조직구증의 세침흡인 소견은 대부분 용해성 골병변의 세침흡인검사에서 기술되었는데²⁾ 주름지거나 흠이 파인 핵과 풍부한 세포질을 가진 Langerhans세포와 함께 도말되는 호산구가 특징이다. 저자들은 림프절 종대를 주소로 내원한 10세 여아의 림프절 세침흡인에서 조직구증 X로 진단된 1예를 경험하여 문헌 고찰과 함께 보고하고자 한다.

증 례

1. 임상적 소견

10세 여아가 20일전부터 족지되는 3×6 cm 크기의 좌측 서혜부 종괴를 주소로 내원하였다. 종괴는 무통성이었고 열증의 징후나 발열은 없었다. 환이는 내원 2개월전에 좌측 하지에 통증이 있어 개인의원에서 방사선 촬영을 하였으나 이상 소견이 없다고 진단 받았다. 골반 컴퓨터 단층촬영상 서혜부 림프절 종대와

좌측 좌골, 장골과 대퇴골 경부에 피절을 파피시키는 다발성 골 용해성 병변이 관찰되었다. 악성 림프종 혹은 결핵을 의심하여 서혜부 림프절에서 세침흡인을 시행한 후 대퇴골 경부에서 골 생검을 하였다.

2. 세포학적 및 조직학적 소견

도말표본의 세포 밀도는 매우 높았으며 날개로 흠어진 비교적 크기가 큰 조직구로 생각되는 세포와 호산구가 깨끗한 배경에 도말되었다(Fig. 1). 작거나 중간 크기의 림프구도 함께 섞여 있었다. 조직구로 생각되는 세포의 핵:세포질 비는 낮았으며 풍부한 호산성의 세포질과 한쪽으로 치우친 핵을 가지고 있었다



Fig. 1. The X-ray of left femur shows a lobulated osteolytic lesion with cortical destruction.

(Fig. 2). 수포성 핵은 한개 혹은 여러개로 다양한 모양이었는데 심하게 주름지어지거나 중심부에 깊게 홈이 파여 있었고 신장과 비슷한 모양도 관찰되었다(Fig. 3). 혈색소 과립이 세포질내에서 관찰되기도 하였다. 세침흡인 검사의 결과는 'Langerhans' histiocytes with many eosinophils, consistent with eosinophilic granuloma'로 진단되었다. 확진을 위해 대퇴골의 용해성

병변에서 소파술을 시행하였다. 조직 소견은 Langerhans세포가 골주골 파괴시키면서 광범위하게 침윤하고 있었고 다핵거대세포도 관찰되었다. 다수의 호산구가 함께 침윤하고 있었다. Langerhans세포의 핵은 편중성으로 수포성이었고 호산성의 풍부한 세포질을 가지고 있었다. 핵에는 주름이 잡혀 있었고 중심이 함몰되어 있었다(Fig. 4). S-100 단백에 대한 면역조직화학 염색에서 Langerhans세포는 강양성이었다.

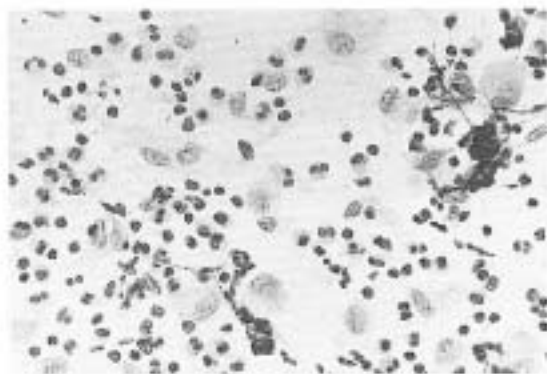


Fig. 2. Smear of the lymph node shows mixture of histiocytes, eosinophils and lymphocytes in the clear background(Papanicolaou, $\times 400$).

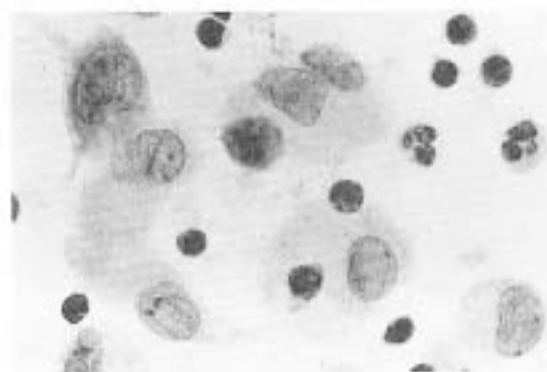


Fig. 3. The Langerhans' histiocytes have eccentric vesicular nuclei and abundant pale cytoplasm. The nuclei are oval or kidney shape with deep grooves (Papanicolaou, $\times 1000$).

고 찰

Langerhans세포 조직구증은 소아에 발생하는 비교적 드문 질환으로 Letterer-Siwe syndrome, Hand-Schuller-Christian syndrome과 eosinophilic granuloma 등 Langerhans 세포의 증식으로 구성된 질환을 모두 포함하는 광범위한 용어로 세 질환의 조직학적 소견이 동일함이 밝혀지면서 1953년 Lichtenstein²⁾에 의해 명명되었다. Eosinophilic granuloma는 임상 경과가 가장 양호한 질환으로 두개골이나 대퇴골등을 단일

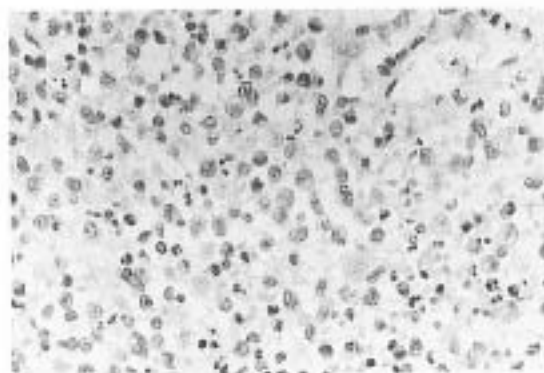


Fig. 4. Histologic section from femur shows diffuse infiltration of histiocytes admixed with a large number of eosinophils. The Langerhans' histiocytes have reniform folded nuclei and slightly eosinophilic cytoplasm(H & E, $\times 400$).

혹은 다발성으로 침범하면서 림프절 종대나 피부병변이 동반되기도 한다³⁾. 또한 골 병변 없이 림프절^{4,5)}, 폐⁶⁾ 혹은 흉선⁸⁾을 일차적으로 침범하기도 하고 악성 림프종과 동반⁷⁾되어 나타나기도 한다. Langerhans세포 조직구증을 구성하는 Langerhans세포는 함몰된 핵과 풍부한 세포질을 가지고 있으며 S-100단백에 대한 면역조직화학 염색에 양성이다. 전자 현미경상으로 세포질에서 테니스 라켓 모양의 특징적인 'Birbeck granule'을 관찰할 수 있다. 이와 같이 Langerhans세포는 비교적 특징적인 세포 소견을 가지므로 세포학적인 검사 특히 세침흡인으로도 진단이 가능하다. 배경에 다수의 호산구가 함께 관찰된다면 더욱 진단에 도움이 된다. 문헌에 따르면 골 병변⁹⁾이나, 삼출액⁹⁾, 갑상선¹⁰⁾에서 세침흡인으로 Langerhans세포 조직구증을 진단하였음이 보고되었다. 국내에서는 대한세포병리 슬라이드 킵담회에서 1992년 순천향의대와 1995년 연세의대에서 각각 림프절 및 대퇴골의 Langerhans세포 조직구증의 세침흡인 예를 발표한 바 있다. 그러므로 저자들이 경험한 예와 같이 림프절 종대로 발현하는 경우도 조직 생검 이전에 세침흡인을 시도하여 림프종이나 다른 질환을 감별할 수 있을 것으로 생각된다. Langerhans세포 조직구증의 세포학적 소견이 비교적 특징적이기는 하지만 림프절을 침범한 경우는 비슷한 세포학적 소견을 보일 수 있는 다른 림프절 질환들, 즉 Kimura's disease, Hodgkin's disease 및 Dermatopathic lymphadenopathy등을 반드시 염두에 두고 환자의 연령과 임상소견을 종합하여 진단하는 것이 중요할 것으로 사료된다.

결 론

저자들은 10세 이하의 좌측 서혜부 림프절의 세침흡인 검사에서 Langerhans세포 조직구

증으로 진단되고 조직학적으로 확진된 예를 경험하여 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다. 세포학적으로 깨끗한 배경에 다양한 함몰을 가진 Langerhans세포와 다수의 호산구가 관찰되는 것이 특징으로 임상소견과 종합하여 세침흡인으로 림프절의 Langerhans세포 조직구증을 진단할 수 있을 것으로 사료된다.

참 고 문 헌

1. Motoi M, Helbron D, Kaiserling E, Lennert K: Eosinophilic granuloma of lymph nodes-a variant of histiocytosis X. *Histopathology* 4:585-606, 1980
2. Lichtenstein L: Histiocytosis X. Integration of eosinophilic granuloma of bone, "Letterer-Siwe disease" and "Hand-Schuller-Christian disease" as related manifestations of a single nosologic entity. *Arch Pathol* 56:84-102, 1953
3. Enriquez P, Dahlin DC, Hayles AB, Hederson ED: Histiocytosis X. a clinical study. *Mayo Clin Proc* 42:88-99, 1967
4. Williams JW, Dorfman RF: Lymphadenopathy as the initial manifestation of histiocytosis X. *Am J Surg Pathol* 3:405-421, 1979
5. Colby TV, Lombard C: Histiocytosis X in the lung. *Hum Pathol* 14:847-856, 1983
6. Siegal GP, Dehner Lp, Rosai J: Histiocytosis X (Langerhans' cell granulomatosis) of the thymus. A clinicopathologic study of four childhood cases. *Am J Surg Pathol* 9:117-124, 1985
7. Kjeldsberg CR, Kim H: Eosinophilic granuloma as an incidental finding in malignant lymphoma. *Arch Path Lab Med* 104:137-140, 1980
8. Elsheikh T, Silverman JF, Wakely PE Jr, Holbrook CT, Joshi VV: Fine-needle aspiration cytology of Langerhans' cell histiocytosis(eosinophilic granuloma) of bone in children. *Diagn Cytopathol* 7: 261-266, 1991
9. Nagaoka S, Maruyama R, Koike M, Fujihara S, Shirakawa R, Furuya H, Tanaka N: Cytology of Langerhans' cell histiocytosis in effusions: a case report. *Acta Cytol* 40:563-566, 1996
10. Kirchgraber-PR, Weaver MG, Arufah BM, Abdul Karim FW: Fine needle aspiration cytology of Langerhans' cell histiocytosis involving the thyroid. A case report. *Acta Cytol* 38:101-106, 1994